

# Bir Mediastinal Lenfanjiom-Kistik Higroma Olgusu

MEDIASTINAL LYMPHANGIOMA-CYSTIC HYGROMA (A CASE REPORT)

Erkan BALKAN\*, İrfan TAŞTEPE\* Özhan AKSU\*\*, Mehmet ÜNLÜ\*

\* Atatürk Göğüs Hast. ve Göğüs Cer. Mrk. Göğüs Cerrahi Kliniği, "Patoloji Laboratuvarı, ANKARA

## ÖZET

Lenfanjiom, lenf damarlarının genişlemesi ile karakterize, nadir, benign bir lezyondur. Tüm lenfanjiomların %1'inden biraz azı mediaslende yer alır. Sen'ikal lezyonların %10 kadarı mediastinal yayılım göstermesine karşın, mediastinal lenfanjiomun en bilinen şekli, daha önce yer alan sen'ikal kistik higromanın mediastinal yayılımıdır. Mediastinal lenfanjiom, şilotoraks, osteolitik kemik hastalıkları, hemanjiom ve yaygın veya çok sayıda organı tutan lezyonlar gibi birçok anormalliğe eşlik edebilir. Ameliyat sırasında makroskopik olarak tanı konan ve patolojik değerlendirme ile tanısı doğrulanan bir olgumuzu sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Mediasten, Lenfanjiom, Mediastinal lenfanjiom, Kistik higroma

T Klin Araştırma 1991, 9:466-469

Lenfanjiom, lenf damarlarının genişlemesi ile karakterize, nadir, benign bir lezyondur. Boyun kistik higroması lenfanjiomun en çok bilinen tipidir ve ilk defa klinik olarak 1828'de Redenbacker ve patolojik olarak da 1843'te VVernherlarafından tanımlanmıştır (1). Tüm lenfanjiomların %1'inden biraz azı mediastende yer alır. Mediastinal lenfanjiomun en çok bilinen şekli servikal kistik higromanın mediastinal yayılımıdır. Bu boyun

Geliş Tarihi: 25.8.1990

Kabul Tarihi: 19.1.1991

Yazısına Adresi: Erkan BALKAN  
Atatürk Göğüs Hast. ve Göğüs Cer. Mrk.  
Göğüs Cerrahi Kliniği, ANKARA

## SUMMARY

Lymphangioma is a rare benign lesion characterized by proliferating lymph vessels. Fewer than 1% of all lymphangiomas are confined of the mediastinum. Although as many as 10% of these neck lesions will demonstrate mediastinal extension, the most common manifestation of mediastinal lymphangioma is mediastinal extension of a preexisting cervical cystic hygroma. Mediastinal lymphangioma can be associated with the abnormalities as chylothorax, osteolytic bone diseases, hemangioma and diffuse or numerous lesions involving multiple organs. We present one case that is grossly recognised peroperatively and then verified by pathological evaluation.

**KeyWords:** Mediastinum. Lymphangioma. Mediastinal lymphangioma. Cystic hygroma

TurkJRescMedSci 1991, 9:466-469

lezyonlarının %10 kadarı mediastinal yayılım gösterir. Mediastinal lenfanjiom, şilotoraks, osteolitik kemik hastalıkları, hemanjiom ve yaygın veya çok sayıda organı tutan lezyonlar gibi birçok anormalliğe de eşlik edebilir (1).

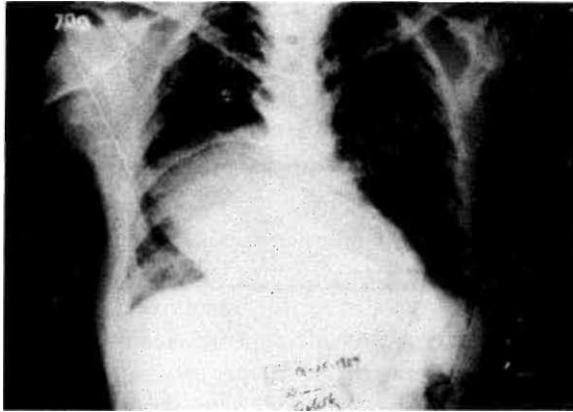
Lenfanjiomlar üç grupta sınıflandırılır:

1) Lenfanjiom simpleks, ince duvarlı kapiller boyutlu lenfatik kanallarından, 2) Kavemöz lenfanjiom, sıklıkla fibröz adventisyal tabakayla örtülü, genişlemiş lenfatik kanallardan, 3) Kistik lenfanjiom veya kistik higroma, birkaç milimetre ile birkaç santimetre çapta kistlerden oluşur. Lenfatik malformasyonların bu sınıflandırması, lezyonun makroskopik olarak tanınmasında kullanışlıdır ve lenfanjiomun bu üç tipi sıklıkla birlikte bulunur (1).

## MATERYAL VE METOD

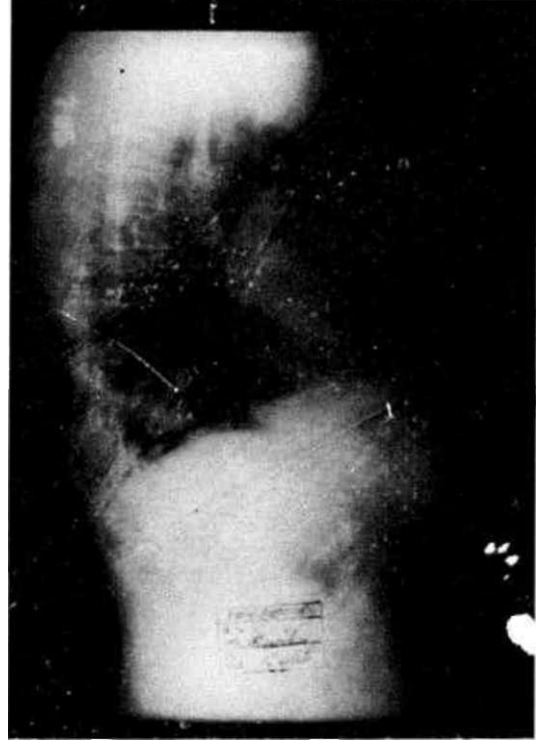
BÇ, 48 yaşında Kas doğumlu bayan hasta olup, üç yıldır süregelen sırt ağrısı yakınması varmış. Çekilen posteroanterior akciğer grafisinde, "sağ akciğerde kist" olduğu söylenerek hasanemize sevk edilmiştir.

Fizik muayenesinde, solunum sistemine ve diğer sistemlere ait patolojik bulgu tesbit edilmemiştir. Posteroanterior akciğer grafisinde, sınırları belirgin, yumuşak-homojin dansiteli yuvarlak kitle sağda orta ve alt alanda mediastene komşudur (Şekil 1). Sağ lateral grafide ise ön mediastende yer almıştır (Şekil 2). Fiberoptik bronkoskopide, sağ ve sol sistemde tüm lob ve segment bronşları açık bulunmuştur. Sağ orta ve alt lob bronş ağızlarında müköz sekresyon ve hiperemik mukoza tesbit edilmiştir. Üst batin ultrasonografisinde patolojik bulgu saptanmamıştır. Rutin laboratuvar tetkiklerinde değerler normal sınırlarda bulunmuştur. Hasta, 26.10.1989'da "sağda kistik lezyon" ön tanısı ile ameliyata alınmıştır. Makroskopik olarak, ön mediastenden kaynaklanan, düzgün yüzeyli, akciğer parankimine kolaylıkla ayrılabilen zayıf yapışıklıklarla bağlı, ışık geçirgen, yaklaşık 10 cm çapında, yuvarlak kitle görülmüştür. Ponksiyon yapıldığında, içinden sarı-yeşil, jelatinöz özellikte bir sıvı aspire edilmiştir. Kist, mediastene çok küçük bir alandaki sıkı yapışıklığı nedeniyle tamamen çıkarılamamıştır. Rezeke edilen kist duvarının yer yer 2-3 mm kalınlığa kadar ulaştığı, kistin tek olduğu ve içinde trabeküllerin bulunmadığı görülmüştür. Makroskopisinde, tek

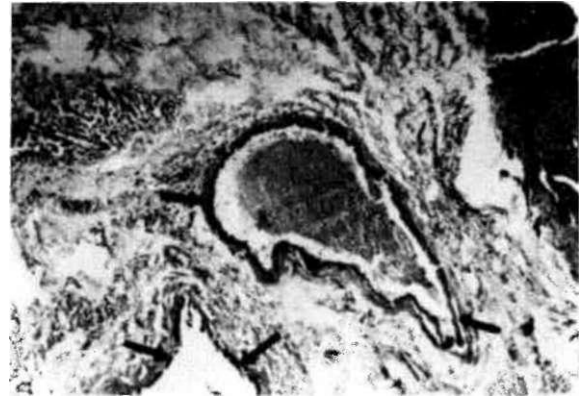


Şekil 1. PA-PC grafisinde, sınırları belirgin, yumuşak homojen dansiteli yuvarlak kitle, sağda orta ve alt alanda mediastene komşu görülüyor.

sıra endoteryal hücre tabakası ile döşeli olan kistik oluşumun, yoğun damar ağı ve lenfoid doku alanları içeren, fibroadipöz dokudan oluştuğu görülmüştür. Mikroskopik tanı, lenfanjiom'dur (Şekil 3-4)\*,

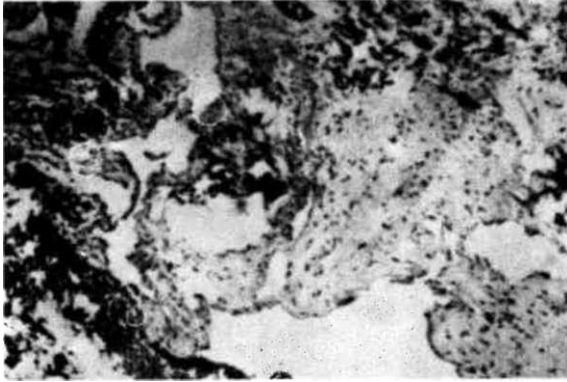


Şekil 2. Sağ lateral grafide kitle ön mediastende yerleşmiş olarak görülüyor.

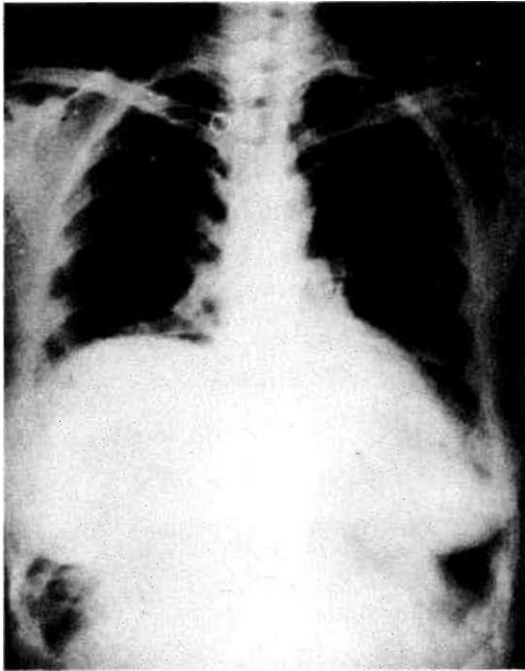


Şekil 3. Kist duvarını oluşturan tek sıra endotelyal hücre tabakası izleniyor (okla işaretli olanlar). (X 80, H-E)

'Olgunun mikroskopisinin fotoğraflarını hazırlayan Ankara Numune Hastanesi Patoloji Kliniği Şefi Sayın Doç.Dr. Fehmi AKSOY'a teşekkürü borç biliriz.



Şekil 4. Büyük büyültmede yoğun damar ağı ve lenoid doku alanları içeren fibroadipoz yapı izleniyor. (X 100. H-E)



Şekil 5. Postoperatif 8. günde taburcu edilirken çekilen PA-AC kontrol grafisi.

Postoperatif komplikasyonu olmayan hasta 3.11.1989'da kontrol akciğer grafisinden sonra taburcu edilmiştir (Şekil 5). Postoperatif 3. ve 6. aylarda çekilen posteroanterior ve sağ lateral akciğer grafilerinde patolojik bulguya rastlanmamıştır.

### TARTIŞMA

Kistik higroma, lenfatik sistemi gelişim bozukluğundan kaynaklanan nadir bir tümördür ve bu nedenle lenfatik hamartoma olduğu düşünülmek-

tedir (2). Olguların %50-65'i doğum sırasında, %90'ı ise 2 yaşına kadar görülür (1,3). Tümör erişkinlerde nadir görülür ise de, Shin ve ark. (2), 32 ve 72 yaşlarında iki olguda bu tümörü rastladıklarını bildirmişlerdir. Bizim hastamız da yaşı nedeniyle erişkin dönem içinde yer alan bir olgudur.

Kistik higromaya, çoğunlukla boyunda (%75), daha az olarak da aksillada (%25) rastlanmıştır. Servikal higromanın yaklaşık %10'u superior mediastene uzanır ve mediastinal lenfanjiomun yaklaşık yarısını oluşturur. Fakat, primer mediastinal lenfanjiom oldukça nadirdir (1,2,3). Ricci ve arkadaşlarına göre (4), mediastinal lenfanjiomun %34'ü anterior kompartmanda yer alır.

Lenfanjiomlar, genellikle tek kist içeren lezyonlardır. Çok sayıda kist içerdiklerinde lenfanjioktoziden ayrımları bazen zordur. Lenfanjioktoze ve lenfanjiomun oluşumu, erken embriyonik periyot içinde lenf damarları ağının gelişiminde sürenin uzaması ve damarların çoğalmasına bağlıdır (5).

Lenfanjiom, değişik kalınlıkta konnektif doku stroması ile evrilidir ki, stroma lenfoid doku, yuvarlak hücreler ve düz kas içerir. Eğer kist boşluğu kan hücreleri içeriyorsa, lezyon kolaylıkla hemanjiom ile karışabilir (1). Bununla beraber, lenfanjiomlar konjenital hemanjiomların tersine spontan olarak gerileme eğilimi göstermezler (6). Cerrahi eksizyon sırasında şilöz sıvının görülmesi, tümörün lenfatik kaynaklı olduğunu gösterir (1). Lenfanjiom, gevşek areolar dokularda çoğunlukla kistik olarak gelişirken, kas ve yoğun fibroz dokularda kapiller veya kavernoöz olarak gelişir. (2). Çevre dokulara ve mediastinal damarlara infiltrasyon yatkınlığı nedeniyle kitlenin tamamen çıkarılması olanaksız olduğundan, postoperatif rekürens yüksektir (1).

Mediastene ait lenfanjiomun kaynağı belirgin değildir. Araştırmacılara göre, mediastendeki mezenterial birikimlerden veya embriyonik gelişim sırasında boyundan göç etmiş kalıntılardan kaynaklanır (1). Lenfanjiomun, embriyonik gelişim sırasında uygun drenajın olmadığı sekestre lenfatiklerden veya cisterna chyli veya primitif çift ductus thoracicus'tan kaynaklandığı üzerinde de durulmaktadır (2,7). Lenfanjiomun ortaya çıkışı ile ilgili olarak aşağıda belirtilen spekülasyonlar da yapılmaktadır. Birincisi, tümör bir olasılıkla doğundan sonra ortaya çıkmakta ve tanındığı andaki boyuta ulaşmaktadır. İkincisi, tümör doğum sırasında latent periyot içindedir ve nedeni bilin-

mevcut bir uyarıya bağlı olarak gelişmektedir (5). Bu lezyonların, erişkin yaşta büyümenin hızlanmasıyla bağlantılı olarak geliştikleri bildirilmiştir (6). Lenfatik malformasyonlar veya kistik higroma sıklıkla bölgesel venler ile bağlantılıdır veya vasküler malformasyonlarla birarada görülür (8,9). Lenfatik sistemin, venöz sistemle olan bağlantısının yetersizliği sonucu lenfatik malformasyonların geliştiği görüşü de ileri sürülmüştür (1). Anevrizmal venlerin bilinmesi, kistik higromanın rezeksiyonunun planlanmasında yardımcı olur (9).

Birçok kistik higroma yavaş gelişir ve semptom vermez. Bu onların yumuşak oluşlarına ve derin yerleşimlerine bağlıdır (1,2). Tümör büyüklüğündeki ani artış, kist içinde oluşan lenorajinin veya bir enfeksiyonun sonucu olabilir. Tümörün gelişimi ile beraber öksürük, hırıltılı solunum ve ağrı oluşur. Bizim olgumuzda da bu bulgu ve belirtilerle seyreden semptomatik dönem 3 yıldan beri vardı. İnfantlarda ve küçük çocuklarda özellikle servikomediastinal kistik higroma, solunum sıkıntısı ile beraber seyreder (2).

Mediastinal kistik higromanın radyografik bulguları spesifik değildir. Yuvarlak şekil, kistin sınır ve yoğunluğunun her yerde aynı oluşu, bunu malign neoplazmalardan ayırabilir. Komputere tomografi, kistik higromayı bu lokali/asyonda yer alan düşük dansiteli timoma, teratoma, lenfoma ile bronşiyal, özofageal, gastrik, enterik ve perikardiyal orijinli mediastinal kistlerden kolaylıkla ayırdedilmesini sağlar (1,2,3,8,14).

Vieras ve Boyd ile Jackson ve Lentle'nin çalışmaları doğrultusunda, Ellis ve ark. (10), ilk defa 99 m Tc sülfür kolloid ile bir hastada travmatik olarak gelişen lenfoselin varlığını sintigrafik olarak göstererek, tanıda kullanılabileceğini bildirmişlerdir.

Mediastinal kistik higromanın, her zaman tam olarak eksize edilememesi ve postoperatif rekürrens hızının yüksek oluşu nedeniyle, tedavisinde değişik yöntemler de uygulanmıştır. Bell ve Simon (6), duetus thoracicus'un lenfanjiomatöz malformasyonu ve şiotoraksı olan bir olgularında, plevral enfüzyonu kontrol altına almak amacıyla radyoterapi uygulamışlardır. Bu amaçla, mediastene 10 seansta 1500 rad. vererek, enfüzyonun uzun süreli kontrolünü sağlamışlardır. Bu düşük dozla görülen tedavi edici etkinin, radyasyonla başlatılmış lenfatik endotelial hücre ödemi ve proliferasyonu ile lenfatik kanalların kısmi tıkanıklığına neden olduğunu bildirmişlerdir.

Kistik anjiomatozis (1), Gorhan Hastalığı (1,11), Klippel-Trenaunay Sendromu (12), Lenfatik varisler ve Lenfanjiomatozis [13,15] ayırıcı tanıda gözönünde bulundurulması gereken, ortak yönleri olan ve çok sayıda organı tutan lezyonları içeren diğer hastalıklardır.

#### KAYNAKLAR

1. Brown I.R, Rciman H.M, Roscnaw E.C, Gloviczki P.M and divertic M.B: Inlrathoracici Lymphangioma. *Mayc Clin. Proc.* 1986,61:882-892
2. Shin M.S, Borland L.I. and Ho K.J: Mediastinal Cystic Itygromas: CF Characteristics and Pathogenetic Consideration. *J Cbmput. Assist. Tomogr.* 1985. 2:297-301
3. Woods D. Young J.E. Filice R and Dobranowski J: Late-onset cystic hygromas: The role of CP. *Can. Assoc. radiol. J* 1989,40:159-161
4. Ricci C, Samoro E and Moretti M: Kaynak "2" de ycralmıştır.
5. Wada A, Taiciski R. Terazawa T, Matsuda M and Hat-tort II: Lymphangioma of the Lung. *Arch. Pathol.* 1974,98:211-213
6. Johnson D.W, Klazynski I.T. Gordon W.II and Russell D.A: Mediastinal Lymphangioma and Chyothorax: The Role of Radiotherapy. *Ann. Thorac. Surg.* 1986. 41:325-8
7. Curley S.A. ablin D.S and Kosloske A.M: Giant cystic hygroma of the posterior mediastinum. *J Pediatr. Surg.* 1989, 24:398-400
8. Angtuaco E.J.C. Jimenez J.F. Burrows P and Feris E: Lymphatic-Vencus Malformation (Lymphangio-hemangioma) of Mediastinum. *J Coniput. assist. Tomogr.* 1983, 5:895-7
9. Joseph A.E, Donaldson J.S and Reynolds M: Neck and thoax venous ancursm: Association with cystic hygroma. *Radiology.* 1989. 170:109-112
10. Ellis N.I.C. Gordon L, Gobien R.P. Cooper J.F and Vujie I: Traumatic Lymphocel: Demonstration by Lymphoscintigraphy with Modified 99 m Tc Sulgur Colloid. *AI R* 1983, 140:973-974
11. Pedicelli G. Mattia P, Zorzoli A.A, Sorrone A, De Martino F and Sciotto V: Gorham Syndrome. *JAMA* 1984. 11:1449-51
12. Tclander R.L, Kaufman B.H, Gloviczki P.M, Stickler G.B and Hollier I.H: Prognosis and Management of lesion of the trunk in Children with Klippel-Trenaunay Syndrome. *J Pediatr. Surg.* 1984. 19:417-422
13. Marchevsky A.M and Kaneko M: Surgical Pathology of the Mediastinum. New York. Raven Press, 1984. 238
14. Ikezoe J, Sone S. Morimoto S Takashima S, Arisawa S, Lamada S. Nakahara K. Kojiro N, Ito M and Kozuka T: Computed tomography reveals atypical localization of benign mediastinal tumors. *Acta radiol.* 1989. 30:175-9
15. Servelle M and Nogues C: The Chyliferous Vessels. *Paris Expansion Scientifique Française.* 1981.49-59